

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1920

THÈSE

N°

343

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME UNIVERSITAIRE : MENTION MÉDECINE

PRÉSENTÉE PAR

Jorge de ANDRADE MAIA

Né à Sao-Paulo (Brésil)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'OSTÉOPSATHYROSE

Président : M. ROGER, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, rue Racine, 15

1920

343

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1920

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME UNIVERSITAIRE : MENTION MÉDECINE

PRÉSENTÉE PAR

Jorge de ANDRADE MAIA

Né à Sao-Paulo (Brésil)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'OSTÉOPSATHYROSE

Président : M. ROGER, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, rue Racine, 15

1920



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER
ASSESEUR : G. POUCHET
PROFESSEURS

	MM.
Anatomie.	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO
Physiologie.	CH. RICHET
Physique médicale	WEISS
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Bactériologie	BEZANÇON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales.	N...
Pathologie médicale	VAQUEZ
Pathologie chirurgicale.	GOSSET
Anatomie pathologique.	LETULLE
Histologie.	PRENANT
Opérations et appareils.	DUVAL
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	P. CARNOT
Hygiène	LÉON BERNARD
Médecine légale.	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée.	ROGER
	ACHARD
Clinique médicale.	WIDAL
	GILBERT
	CHAUFFARD
Hygiène et clinique de la 1 ^{re} enfance	MARFAN
Clinique des maladies des enfants.	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	DUPRÉ
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux.	PIERRE MARIE
Clinique des maladies contagieuses	TEISSIER
	DELBET
Clinique chirurgicale	QUENU
	LEJARS
	HARTMANN
Clinique ophtalmologique.	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.	LEGUEU
	BAR
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE
	N.
Clinique gynécologique.	J.-L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile	BROCA
Clinique thérapeutique.	ALBERT ROBIN
Clinique oto-rhino-laryngologie	SEBILEAU

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
ALGLAVE	GUILLAIN	LOEPER	ROUSSY
BRANCA	LABBE (H.)	MOCQUOT	ROUVIERE
CAMUS	LAIGNEL-LAVASTINE	MULON	SCHWARTZ(A.)
CASTAIGNE	LANGLOIS	NOBECOURT	SICARD
CHAMPY	LECENE	OKINCZYC	TANON
CHEVASSU	LEMIERRE	OMBREDANNE	TERRIEN
DESMAREST	LENORMANT	RATHERY	TIFFENEAU
GOUGEROT	LEQUEUX	RETTERER	VILLARET
GREGOIRE	LEREBoullet	RIBIERRE	ZIMMERN
GUENIOT	LERI	RICHAUD	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA GRAND'MÈRE

A MES PARENTS

A MES FRÈRES ET SŒURS

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

Monsieur le Professeur GILBERT

Monsieur le Professeur ROGER

Monsieur le Professeur MARFAN

Monsieur le Professeur agrégé NETTER

Monsieur le Professeur agrégé DÉMELIN

Monsieur le Docteur PRAT

A MES AMIS

MM. les D^{rs} P. de RIO BRANCO
et LEME FERREIRA

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur ROGER

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE
L'OSTÉOPSATHYROSE

AVANT-PROPOS

Il nous a été donné d'observer au cours de notre stage dans le service du professeur Marfan, un cas typique de fragilité constitutionnelle des os.

La fragilité osseuse constitutionnelle étant encore une question très obscure, il nous a paru utile de passer en revue tout ce qui a été dit sur ce sujet en y ajoutant deux observations inédites.

Avant d'aborder notre étude, qu'il nous soit permis de rendre nos respectueux hommages, à tous nos Maîtres.

Nous sommes particulièrement reconnaissant à M. le professeur agrégé Netter pour le bienveillant accueil qu'il nous a toujours témoigné.

A M. le professeur Marfan qui a bien voulu nous confier ces observations, nous prions d'accepter l'hommage de notre gratitude.

A son chef de clinique, le Dr Lemaire, vont aussi

nos meilleurs remerciements pour les précieux conseils donnés au cours de ce travail.

A notre maître le professeur Roger, qui a bien voulu nous faire l'honneur de présider cette thèse, nous prions d'accepter notre hommage reconnaissant.

CHAPITRE PREMIER

Introduction

Aux termes multiples d'ostéopsathyrose, d'osteogenesis imperfecta, d'ostéoporose congénitale, de dysplasie périostale, etc., etc... nous préférons celui d'ostéopsathyrose, employé le premier par Lobstein qui, en 1825, décrit l'affection qui constituera le sujet de notre thèse.

Après un examen attentif des nombreuses observations qu'il nous a été donné de consulter à ce sujet, nous nous demandons si les auteurs qui se sont occupés de cette question ont décrit des entités morbides ou plutôt s'ils n'ont pas, sous des appellations différentes, eu affaire à la même maladie ? En tous cas, il nous semble, à part la dysplasie périostale sur laquelle nous reviendrons au cours de notre exposé, que la seconde manière de voir est plus vraisemblable.

Seules les études ultérieures basées sur l'anatomie pathologique pourront apporter de la clarté dans le chaos des dystrophies osseuses. En attendant nous emploierons le mot d'ostéopsathyrose qui a l'avan-

tage sur les autres de ne rien préjuger sur l'étiologie et la pathogénie de cette curieuse affection.

En effet, les enfants atteints de cette maladie ont une fragilité osseuse très grande, le plus insignifiant traumatisme est pour eux cause de fracture. On a cité des exemples de fractures du fémur lors d'un moindre effort musculaire, tel le fait de s'asseoir, d'autres fois l'acte de boutonner des gants est suffisant pour produire des fractures des os de l'avant-bras.

Ces fractures sont, dans la règle, peu douloureuses ; elles s'accompagnent de peu de réactions habituelles et se consolident avec rapidité. Lange a étudié un enfant chez qui la fracture de la clavicule ne fut découverte que deux jours après qu'elle s'était produite.

Leur nombre est très variable, Chaussier a pu compter, chez un enfant mort vingt-quatre heures après la naissance, le nombre extraordinaire de 113 fractures.

La santé générale est bonne, ces enfants se développent régulièrement, mais lorsque le nombre des fractures est très grand, une atrophie musculaire en est la conséquence. Quelquefois, certains enfants à la suite de l'impotence fonctionnelle et du raccourcissement, sont de véritables infirmes, incapables de marcher et de se tenir debout sans béquilles.

La prédominance des fractures aux membres inférieurs est notée par certains auteurs. Ce sont surtout le fémur et le tibia les plus atteints. Dans notre

première observation nous avons, sur 6 fractures, 4 siégeant aux membres inférieurs. Cette règle n'a rien d'absolu, puisque dans notre seconde observation, sur un total de 19 fractures, 2 seulement siègent aux membres inférieurs. Contrairement à ce qui arrive dans les fractures communes, la fragilité osseuse atteint souvent le même os. Certains exemples ont été cités où des individus se sont cassés le même fémur six fois.

Quant à la question du sexe, quelques auteurs signalent la prédominance des garçons sur les filles. Nous croyons que cela tient à ce que les garçons sont plus exposés aux facteurs mécaniques des fractures.

CHAPITRE II

Observations

OBSERVATION I (Personnelle)

(Service du professeur Marfan.)

M... Yvonne. Notre premier examen a été fait le 17 juin 1919, lorsque l'enfant était âgée de quatorze mois.

Antécédents héréditaires. — Père et mère bien portants, la mère n'a jamais fait de fausse couche.

Antécédents personnels. — Première enfant, née à terme, pesant 3 kgr. 400. La grossesse a été normale, sauf la constatation d'un fibrome au cours de celle-ci. L'accouchement s'est passé sans aucune complication. L'enfant a été nourrie au biberon, mais nous n'avons pas de renseignements plus précis.

Il y a trois semaines la nourrice a constaté une tuméfaction de la cuisse gauche. L'enfant fut alors conduite dans un service de chirurgie de l'hôpital des Enfants-Malades d'où elle nous a été envoyée afin de faire une réaction de Wassermann; le résultat en fut fortement positif. Le 17 juin l'enfant a été admise à la crèche de notre service. Son poids était de 6 kgr. 650, état de nutrition: bon; état de la peau: normal; gros ventre flasque; hypotonie musculaire très

accentuée. Nous n'avons pas constaté de micropolyadénopathie.

Examen des différents organes. — Rate, foie, cœur : normaux. L'examen des poumons nous a révélé quelques râles de bronchite et râles muqueux à bulles moyennes à la base gauche.

L'enfant a constamment des selles très sèches et couleur mastic.

Examen du système osseux. — Crâne normal. Incurvation du fémur gauche formant un angle obtus ouvert en arrière et donnant l'impression d'une fracture consolidée avec cal vicieux.

Humérus : Cals exubérants et vicieux situés à la partie moyenne des deux humérus.

Tibia droit : aux deux tiers inférieurs un cal exubérant.

L'examen radiographique fait le 20 juin nous a montré 6 fractures :

Fracture de la partie moyenne de la diaphyse fémorale gauche avec cal exubérant.

Fractures consolidées du tibia et du péroné droits.

Fracture consolidée du tibia gauche.

Fracture des deux humérus.

Le 20 juin, l'examen du sang a été fait :

Globules rouges.....	3.500.000
Globules blancs.....	20.000
Hémoglobine.....	52 o/o
Valeur globulaire.....	0,55

Légère anisocytose et légère poïkilocytose.

Formule leucocytaire

Polynucléaires neutrophiles.....	48	o/o
Polynucléaires éosinophiles.....	2,5	o/o
Métamyélocytes.....	2,5	o/o
Grands mononucléaires.....	18,5	o/o
Dont azurophiles.....	1,5	o/o
Moyens mononucléaires.....	21	o/o
Lymphocytes mûrs.....	3,5	o/o
Lymphoblastes.....	2,5	o/o
Myélocytes granuleux.....	1	o/o
Myélocytes agranuleux.....	2,5	o/o
Pas de globules nucléés		
Donc mononucléose.....	45	o/o
avec légère myélémie.....	3,5	o/o

Le 7 juillet l'enfant a vomi et l'examen des poumons nous montre une submatité à la base droite avec légère respiration bronchique. Le jour suivant excellent état général, disparition de signes pulmonaires.

Recherche de la chaux dans les matières fécales :

Le 15 juillet, à 8 heures du matin, on donne à l'enfant un biberon de lait de 140 grammes (parties égales de lait condensé Nestlé et d'eau) contenant 1 gramme de charbon. Même mélange pendant les journées du 15-16 et 17. Le 18, à 8 heures du matin, on donne le dernier biberon contenant toujours 1 gramme de charbon; ainsi du 15, à 8 heures du matin jusqu'au 18, à 8 heures du matin, l'enfant a absorbé un total de 22 biberons identiques. Toutes les selles délimitées par les prises de charbon sont conservées.

Pendant la durée de cette expérience on prend la précaution de suspendre toute médication calcique à laquelle les enfants atteints d'ostéopsathyrose sont souvent soumis.

Un deuxième examen du sang a été fait le 26 juillet :

Globules rouges.....	5.000.000
Globules blancs.....	24.500
Hémoglobine.....	50 o/o
Valeur globulaire.....	0,50

Formule leucocytaire

Polynucléaires neutrophiles....	45	o/o
Polynucléaires éosinophiles.....	1,5	o/o
Polynucléaires basophiles.....	0,5	o/o
Métamyélocytes.....	3	o/o
Grands mononucléaires.....	27	o/o
Moyens mononucléaires.....	19	o/o
Lymphocytes.....	2	o/o

La croissance de l'enfant s'est faite normalement.

Poids

17 juin	6 kgr. 650
30 juin.....	6 kgr. 720
17 juillet	7 kgr. 250
30 juillet	7 kgr. 440
15 août.....	7 kgr. 770
21 août.....	7 kgr. 920

L'enfant n'a généralement qu'une seule selle par jour, un peu sèche et couleur mastic.

OBSERVATION II

(Due à l'obligeance du professeur Marfan
et du Dr Augier, de Lille.)

Fille née avant terme, quinze jours à trois semaines ? pesant 3 kgr. 630.

Antécédents héréditaires. — Consanguinité des parents.

Antécédents personnels. — Troisième enfant, les deux premiers enfants sont bien portants. La grossesse a été normale. La croissance a été à peu près normale.

Histoire de la maladie. — A l'âge de sept semaines fracture de l'épiphyse supérieure du fémur gauche et fracture du quatrième métacarpien.

A l'âge de neuf semaines : fracture de la clavicule droite.

A l'âge de quatre mois : fracture du cubitus gauche, douze fractures des côtes, fractures des deux humérus, fracture du fémur droit.

Des contractures musculaires, secondaires aux multiples fractures sont notées.

A l'âge de neuf mois, l'enfant ne peut ni tenir sa tête droite, ni se tenir assis ; son poids est alors de 6 kgr. 620. A partir de ce moment il perd l'appétit, devient apathique et meurt à vingt mois.

Traitement. — Thymus, préparation calcique, thyroïdine et adrénaline.

CHAPITRE III

Analyse des observations

La lecture de notre première observation nous permet de constater que l'enfant est né à terme et ne présentant à la naissance, aucune fracture ; de plus la réaction de Wassermann est fortement positive dans le sang.

Cependant est-ce que les choses se passent toujours ainsi ?

De nombreux auteurs ont signalé souvent la naissance avant terme ; quant à la date d'apparition des fractures, deux cas peuvent se produire : ou l'enfant vient au monde avec des fractures, ou bien celles-ci se produisent au cours des premières années.

En effet l'ostéopsathyrose est une maladie de l'âge juvénile. De rares cas ont été rapportés chez des sujets dont les fractures ont apparu dans un âge avancé, il est plus que probable qu'il s'agit alors d'une maladie du système nerveux, tabès fruste, syringomyélie, etc., non diagnostiquée plutôt que de la fragilité osseuse idiopathique.

Telle est aussi l'opinion de Poncet dans son article du *Traité de Chirurgie* : « Nous ne croyons pas

qu'on puisse rapporter à l'ostéopsathyrose, le cas où les fractures apparaîtraient à une période de la vie ayant dépassé notablement l'enfance ».

Souvent les individus guérissent avec le progrès de l'âge, mais la fragilité osseuse peut persister toute la vie comme l'exemple donné par Brönson d'un sujet qui fait sa première fracture à l'âge de quatre ans et la dernière à quarante-six ans.

Des rémissions ont été constatées ; même dans les cas familiaux, et Schmith, dans sa thèse de Leipzig, en cite un cas (père et deux fils). Le second fils commence à fracturer le fémur dans sa première année. Pendant neuf ans, aucune fracture, mais à l'âge de onze ans, fracture du fémur gauche au tiers inférieur ; à treize ans nouvelle fracture du fémur gauche ; il s'est marié à l'âge de trente-six ans et a eu cinq enfants bien portants.

Zerbino, Resende Puech et d'autres observateurs ont trouvé la réaction de Wassermann négative, de même Cramvel dans un cas à caractère nettement familial (père, frère, fils) ; tandis que chez notre petite malade, le Wassermann était fortement positif. Faut-il donc envisager la syphilis comme facteur étiologique de l'ostéopsathyrose ou plutôt ne voir dans notre cas, qu'une simple coïncidence de ces deux affections ? Les observations complètes de l'ostéopsathyrose avec tous les examens de laboratoire sont relativement rares, de ce fait nous nous abstiendrons de prendre part à la discussion de cette intéressante question.

CHAPITRE IV

Étiologie

Etant donnée l'ignorance complète où nous nous trouvons sur les causes de l'ostéopsathyrose, il nous semble impossible de préciser, d'une façon claire, l'étiologie de cette affection.

Nous nous proposons maintenant de passer en revue, les hypothèses formulées à cet égard.

Les premiers observateurs ont comparé la fragilité osseuse à l'hémophilie après avoir constaté d'une part leur caractère familial, d'autre part qu'un léger traumatisme est cause de fracture pour l'ostéopsathyrosique et d'hémorragie pour l'hémophilique ; Gürlt, après un long exposé de la question, conclut à l'identité des deux affections.

Cette théorie a été regardée dans la suite comme très simpliste et surtout comme ayant le grand tort de laisser dans le mystère l'étiologie de deux maladies. L'avenir pourra peut-être, par la découverte d'une sécrétion interne ou d'un ferment, nous obliger à voir, sinon une même cause pour les deux affections, au moins une parenté nosologique.

Moreau, observant deux cas chez deux sœurs dont le père avait été interné dans un asile d'aliénés, a comparé l'ostéopsathyrose aux fractures spontanées dans les affections du système nerveux, soulevant ainsi l'hypothèse d'une lésion nerveuse pour expliquer la fragilité osseuse. Malheureusement les examens anatomo-pathologiques n'ont pas confirmé ces vues purement théoriques.

Une autre hypothèse et beaucoup plus plausible a été émise pour expliquer la fragilité osseuse. Partant de cette idée que dans le rachitisme, le métabolisme de la chaux est troublé, nombre d'auteurs ont signalé une déperdition des sels de calcium, comme cause première de l'ostéopsathyrose. Pour Ferrier, partisan de cette hypothèse, il existe chez l'ostéopsathyrosique une décalcification générale de l'organisme se caractérisant par la légèreté des os (ostéocie) et par les caries dentaires. La radiographie ne nous montre-t-elle pas une augmentation de transparence des os aux rayons X ?

Pour nous rendre compte de la valeur de ce fait, M. Dorlencourt a eu l'obligeance de faire l'analyse complète des matières minérales des selles dont voici le résultat :

Mat. minérale ingérée	Mat. minérale éliminée	Mat. minérale absorbée	Coefficient d'absorption	Coefficient normal d'absorption
11.5136	6.7699	4.7437	41,1 0/0	60,7 0/0 (Treauberg)
Chaux ingérée	Chaux éliminée	Chaux absorbée	Coefficient d'absorption	Coefficient normal d'absorption
2.6308	2.5412	0,0896	3,4 0/0	10 à 13 0/0

Il résulte de cette analyse que le coefficient d'absorption des matières minérales est nettement inférieur à la normale, soit 41 0/0 au lieu de 60,7 0/0, coefficient normal. En ce qui concerne la chaux en particulier, le coefficient d'absorption s'est montré nettement inférieur au coefficient normal : 3,4 0/0 au lieu de 10 à 13 0/0.

Ces chiffres ne nous donnent pas le coefficient de fixation ; à cet effet nous faisons observer que l'analyse, tant des substances minérales totales que celle de la chaux, n'a pas été faite dans les urines au cours de notre recherche, de plus, notre malade présentait le symptôme très particulier de la dyspepsie décrite par M. Marfan, sous le nom de dyspepsie du lait de vache, se caractérisant par l'évacuation des selles mastic ou selles de savon. On sait que ces selles sont liées à une élimination considérable de chaux sous forme de savons alcalino-terreux. Ces savons se produisent dans le tractus digestif à la suite d'une fermentation putride de l'albumine, comme il a été très

bien démontré par MM. Aviragnet et Dorlencourt dans leurs récents travaux.

La question se pose chez notre petite malade, de savoir s'il faut considérer les faibles coefficients d'absorption de la chaux et des matières minérales comme cause de l'ostéopsathyrose ou comme effet de la dyspepsie albumineuse.

Même si les analyses ultérieures montraient une insuffisance calcique chez les malades atteints d'ostéopsathyrose, le facteur étiologique n'en serait pas mieux élucidé. Il se passerait alors le même phénomène que dans la tuberculose, le rachitisme et d'autres maladies déminéralisantes, où la perte des sels de chaux est plutôt l'effet de ces maladies que la cause étiologique. Ces malades ont perdu la propriété de fixer les sels de chaux, d'où déminéralisation de l'organisme, voilà le point constaté, mais la cause première de cette non fixation nous échappe encore.

Un autre fait a été signalé ces dernières années : c'est la coïncidence des fractures multiples chez les sujets qui présentent les sclérotiques bleues.

Il est d'observation courante que les enfants du premier âge ont la sclérotique d'une couleur bleu-grisâtre. Cette couleur disparaît avec l'âge par épaissement de la sclérotique, mais certains sujets gardent toute leur vie la couleur bleue, propre aux tout jeunes enfants.

Nos recherches faites dans les différents livres et revues d'ophtalmologie pour établir la proportion des individus qui présentent cette anomalie, ont été

infructueuses et des auteurs, comme Fuchs, Axenfeld, Morax, signalent à peine cette minceur de la sclérotique, qui permet de voir dans ce cas, le tractus uvéal sous-jacent.

C'est à Burrows que revient le mérite d'avoir le premier signalé les rapports entre les sclérotiques bleues familiales et les fractures multiples. Il a pu observer dans une famille de 29 membres, 13 individus qui avaient les sclérotiques bleues, dont 9 eurent des fractures multiples.

Bronson, en 1919, rapporte dans l'*Edimburg. Med. Journal*, l'histoire complète de deux familles dont certains membres présentaient la triade suivante : fragilité osseuse, sclérotiques bleues et otosclérose.

La première famille se composant de 55 membres répartis en 4 générations, dont 21 individus avaient les sclérotiques bleues. Sur ces 21 personnes : 20 ont eu des fractures spontanées.

2 ont gardé toute leur vie la fontanelle antérieure ouverte.

7 étaient sourds et 8 seulement sont arrivés à l'âge adulte.

Dans la deuxième famille se composant de 8 membres répartis en 3 générations, 7 individus avaient les sclérotiques bleues, dont 4 ont eu des fractures multiples.

Dark, Rémy, Peters ont aussi rapporté des cas semblables.

C'est sans doute, par les travaux d'endocrinologie

que la question de l'ostéopsathyrose sera résolue. En effet, quelques expérimentateurs, Soli entre autres, ont constaté, chez certains animaux (jeunes lapins en particulier) que l'extirpation du thymus amène des troubles dans l'ossification. D'ailleurs l'ostéomachie, cette autre maladie du système osseux, est vraisemblablement en rapport avec les glandes à sécrétion interne. Ne voyons-nous pas le plus connu des syndromes hypothyroïdiens, le myxœdème (où l'arrêt du développement du tissu osseux est très marqué) être sous la dépendance d'une aplasie du corps thyroïde. A l'appui de cette assertion nous pouvons citer un cas publié par Lanzarini : cas d'ostéoporose généralisée chez une fillette de vingt-six mois, dont l'autopsie a montré un thymus volumineux, dur, scléreux.

Les autres glandes à sécrétion interne, les testicules, les surrénales, l'hypophyse, jouent certainement un rôle très marqué dans l'ostéogénèse, mais la pathogénie des syndromes pluriglandulaires, est d'une interprétation très délicate étant donné que les travaux d'endocrinologie sont encore, en grande partie, dans le domaine de l'expérimentation.

Il nous reste à examiner en dernier lieu, les rapports entre la dysplasie périostale et l'ostéopsathyrose.

A la suite des travaux de Schuchardt, Klebs et surtout de Porak et Durante en France, on a isolé du cadre très obscur des dystrophies osseuses, la dysplasie périostale.

Porak et Durante divisent les dystrophies osseuses congénitales en deux variétés : « L'achondroplasie vraie et la dysplasie périostale. »

Pour l'achondroplasie jusqu'alors généralement confondue avec le rachitisme intra-utérin, ces auteurs donnent les caractères suivants : micromélie avec aspect boudiné des membres, enfoncement de la racine du nez, contrastant avec un développement du crâne.

Le raccourcissement des membres affecte le plus souvent, le type rhizomélisque comme a noté M. P. Marie ; c'est-à-dire que la cuisse et le bras, normalement plus longs que la jambe et l'avant-bras, sont plus courts que ces derniers. Les mains présentent des déformations spéciales, elles sont courtes, épaisses, les doigts sont de dimension presque égale, donnant à la main un aspect carré, enfin les doigts juxtaposés à leur base s'écartent les uns des autres à leur extrémité, simulant ainsi la divergence des dents d'un trident.

Au point de vue anatomo-pathologique, l'achondroplasie vraie est constituée par une sclérose du cartilage de conjugaison dont la zone de rivulation fait défaut, d'où une absence d'ossification épiphysaire entraînant un arrêt du développement en longueur de l'os. L'ossification périostale s'effectue cependant régulièrement. Cette affection touche surtout les os longs et la base du crâne, elle n'intéresse que les os qui se développent aux dépens du carti-

lage. Pas de fractures vu la solidité plutôt exagérée des diaphyses.

Au contraire, la dysplasie périostale avec ses fractures multiples, est caractérisée par l'intégrité de l'ossification cartilagineuse et l'état défectueux de l'ossification périostale qui, soit fait défaut, soit, plutôt, est détruite aussitôt formée par suite d'une résorption excessive des travées osseuses. Les lésions intéressent tous les os d'origine membraneuse et respectent les épiphyses.

L'absence du tissu compact rend ces os excessivement fragiles, aussi les fractures sont-elles, en général, non seulement multiples mais même extrêmement nombreuses. Contrairement à celles du rachitisme, elles sont souvent multiples sur le même os et intéressent aussi bien les côtes que les autres os longs.

Les os de la voûte crânienne sont incomplètement ossifiés, formés de petits îlots d'ossification étoilés et largement espacés, ou constitués par un tissu osseux mince, dépressible, crépitant sous le doigt comme du carton (crâne parcheminé de S. Müller, papyracé de Hecker). Parfois enfin, la voûte est en grande partie membraneuse. »

Nous croyons utile, à titre de comparaison des trois dystrophies osseuses congénitales, d'ajouter à notre description le tableau établi par Durante.

Si l'accord s'est fait quant à l'individualité de l'achondroplasie, il n'en n'est pas de même pour la dysplasie périostale.

En effet, si pour quelques auteurs, Kassowitz,

	Achondroplasie	Dysplasie périostale	Rachitisme
Tête.....	Volumineuse, brachycéphale. Racine du nez enfoncée.	Volumineuse ou normale. Racine du nez normale.	Normale, parfois volumineuse. Brachycéphalie secondaire par aplatissement occipital.
Voûte.....	Bosses saillantes. Consistance normale. Ossification régulière.	Consistance papyracée. Ossification défectueuse.	Consistance normale ou craniotabés.
Base.....	Synostose prématurée. Cyphose sphénoïdale, verticobasale.	Pas de synostose prématurée, pas de cyphose sphénoïdale.	Synostose retardée. Platybasie secondaire par refoulement de l'occipital.
Tronc. Omoplate.....	Normale ou épaissie.	Parfois fractures.	Normale.
Clavicule.....	Normales ou épaissies, parfois nodosité perléée sous-périostiques.	Ossification insuffisante, fractures multiples, épaississement par cals.	Fractures rares. Renflements chondro-costaux annulaires caractéristiques.
Côtes.....	Parfois petites, saillies accusées.	Ossification insuffisante, fractures multiples, épaississement par cals.	Parfois petit, par arrêt de développement.
Bassin.....	Toujours généralement petit par arrêt de développement. Bascule du sacrum et préminence du promontoire par excès du poids du tronc.	Miomélie moins constante par atrophie diaphysaire ou pseudo-miomélie par courbures et fractures.	Rétrécissement au détroit supérieur par ramollissement des os.
Membres.....	Miomélie constante par arrêt d'ossification chondrale.	Courtes, amincies ou de diam. normal. Molles, dépressibles, papyracées.	Pseudo-miomélie par incurvations osseuses ou miomélie vraie rare par arrêt de développement.
Epiphyses.....	Très élargies.	Normales ou un peu élargies.	Faiblement élargies.
Diaphyses.....	Courtes, massives, trapues. Consistance normale.	Courtes, amincies ou de diam. normal. Molles, dépressibles, papyracées.	Longueur normale, rarement raccourcie. Fermes, résistantes aux doigts dans les cas légers, minces et flexibles dans les cas très accusés.
Déformations.....	Saillies musculaires, très accusées larges. Fausses courbures. Coudures angulaires juxta-épiphyssaires. Pas de fractures.	Saillies normales. Courbures. Déviat. angul. diaphys. par fractures anciennes ou récentes. Constantes, extrêmement nombreuses surtout sur les côtes.	Saillies petites, minces, os lisse. Courbures diaphysaires arrond. à grand rayon.
Fractures.....	Pas de fractures.	Normales. Rivulation régulière.	Peu nombreuses, respectent en général les côtes.
Ossification chondrale.....	Anormale. Atrophie. Sclérose et calcification du cartilage. Disparition de la rivulation.	Formations régulières de travées osseuses, mais celles-ci, une fois formées, tendent à disparaître par résorption.	Anormale. Pas de sclérose ni d'atrophie. Exagération de la rivulation et de la vascularisation.
Ossification périostale.....	Formation de travées osseuses imparfaites par suite de l'absence de rivulation chondrale.	Hyperactivité des ostéoclastes.	Persistence de travées cartilagineuses à distance au-dessous de la ligne d'ossification. Leur ossification incomplète.
Etat général.....	Intelligence normale. Dentition régulière. Apparition régulière ou prématurée des points d'ossification.	Anormale. Os compact absent ou réduit à une mince couche sous-périostée. Diaphyses spongieuses.	Os compact normal ou séparé du périoste par mince couche aréolaire.
			Retard de la dentition. Retard dans l'apparition et dans le développement des points d'ossification.

Wincker, Fischer, Charrin, Le Play, l'achondroplasie est une manifestation du rachitisme intra-utérin, par contre, la plupart des auteurs modernes basés sur l'anatomie pathologique admettent l'individualité de ces deux affections.

S'il existe des cas douteux où l'enfant naît avec les membres épaissis, boudinés, microméliques, etc... en un mot avec l'aspect clinique de l'achondroplasie, l'anatomie pathologique vient lever les doutes, montrant dans l'achondroplasie une sclérose, une atrophie du cartilage de conjugaison, d'où absence de rivulation et défaut de formation des travées directrices, tandis que dans le rachitisme la rivulation est plutôt exagérée. Dans cette dernière affection « les bourgeons vasculaires pénétrant dans les colonnes cellulaires rendent la ligne d'ossification irrégulière ; ils découpent de larges travées cartilagineuses qui se poursuivent sans s'ossifier plus ou moins loin dans la moelle (tissu ostéoïde). Il semble y avoir essentiellement une végétation excessive des cellules cartilagineuses et une inertie des ostéoblastes ; il en résulte un défaut d'ossification des languettes cartilagineuses qui, plus larges que normalement, ne sont pas le point de départ d'opposition régulière d'osséine. Les lésions rachitiques, dont le siège de prédilection est les côtes, existent avant tout symptôme clinique. L'absence de signes classiques extérieurs ne suffit donc pas pour affirmer la non existence de cette affection. »

Les rapports entre la dysplasie périostale et le

rachitisme intra-utérin sont plus difficiles à établir et les preuves apportées par Durante pour individualiser la dysplasie périostale, ne sont pas très convaincantes.

En effet, un des caractères principaux de la dysplasie périostale donné par cet auteur — la destruction osseuse secondaire par résorption exagérée — reste encore dans le domaine de l'hypothèse.

Pour Durante, la fragilité osseuse dans la dysplasie périostale réside dans un trouble de l'ossification périostale. Mais le périoste joue-t-il vraiment le rôle de « sécréteur de l'os » comme on le lui attribuait jusqu'à ces dernières années ? Il semble que non, car les chirurgiens ont fréquemment constaté au cours de cette guerre, que de larges pertes osseuses se réparaient complètement malgré l'absence du périoste. Cette question a été longuement débattue à la Société de Chirurgie (1) à la suite du très documenté rapport présenté par M. Heitz-Boyer, et malgré la discussion approfondie qui s'en est suivie, la question reste encore en suspens.

De plus, les caractères cliniques de ces deux affections ne sont pas très nettement différenciés. A l'appui de ceci nous pouvons citer le cas apporté par M. Broca (*Revue d'Orthopédie*, 1913) comme type de dysplasie périostale où l'autopsie a montré des lésions classiques de rachitisme.

Ainsi, nous voyons que la dysplasie périostale doit

1. *Bulletin de la Société de Chirurgie*, juillet 1919.

rentrer dans le cadre très vaste et encore obscur de l'ostéopsathyrose. La question n'en sera pas mieux élucidée, du reste notre but en abordant cette étude n'était pas d'apporter des faits nouveaux, mais simplement de passer en revue les idées émises à ce sujet.

CHAPITRE V

Traitement

Contre l'affection elle-même, nous sommes complètement désarmés, étant donné que nous ne connaissons pas la cause de l'ostéopsathyrose et les nombreux agents thérapeutiques essayés dans ce but ont échoué.

Comme le corps thyroïde joue un grand rôle dans la croissance des os, on a été tenté, à juste raison, de donner à l'ostéopsathyrosique des préparations thyroïdiennes. Les résultats en ont été nuls, de même que pour le thymus également employé.

Pour compenser l'insuffisance calcique, les sels de chaux sont couramment prescrits, particulièrement le lactate de chaux.

Ces dernières années, à la suite des travaux de M. Bossi et de M. Carnot, on a constaté que l'adrénaline jouissait de la propriété de fixer les sels de chaux, d'où son emploi dans l'ostéopsathyrose.

Quelques auteurs, à l'exemple du rachitisme,

préconisent l'huile de foie de morue phosphatée.

Contre la fracture elle-même rien de spécial, mais si le déplacement est notable, fait d'ailleurs rare, il faut la traiter comme une fracture ordinaire.

CONCLUSIONS

I

Dans l'état actuel de nos connaissances sur les dystrophies osseuses, il nous est impossible de préciser l'étiologie de l'ostéopsathyrose. Les théories jusqu'ici émises pour expliquer la fragilité osseuse ne satisfont pas complètement l'esprit.

II

C'est par la connaissance approfondie de l'ostéogénèse normale qu'il nous sera donné de préciser les causes de la fragilité osseuse.

III

Les progrès de l'anatomie pathologique et de l'étiologie auront sans doute pour résultat de démembrer des entités morbides confondues jusqu'à présent. Pour le moment, faute de ces travaux il est préférable de garder le terme d'ostéopsathyrose qui indique bien le seul symptôme connu : la fragilité osseuse.

IV

Les fractures multiples peuvent coïncider avec l'anomalie des sclérotiques bleues, mais cette coïncidence n'a rien d'absolu. Des individus qui ont les sclérotiques bleues ne font pas forcément des fractures multiples et vice-versa.

V

Le facteur principal de la fragilité osseuse n'étant pas connu, la thérapeutique employée est empirique et les résultats sont, dans la majorité des cas, sans grand effet sur la marche de l'affection.

Le Président de la thèse,

ROGER

Le Doyen

ROGER

Vu et permis d'imprimer

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris

L. POINCARÉ

BIBLIOGRAPHIE (1)

- Apert.* — Dysplasie périostale (Traité Méd. Thérap. Gilbert et Thoinot),
- Apping.* — Flexibilitas cerea ossium intermittens spontanea (St-Petersbourg Med. Wochenschrift, 4 mars 1875).
- Bambert et Huldshinsky.* — Rivista Clinica di Pediatria, juin 1915.
- Barling.* — Birmingham Med. Rev., 1892.
- Bernard (Léon).* — L'ostéopsathyrose (Traité de Méd. et Thérapeutique. Gilbert et Thoinot).
- Biggs (M.).* — Ostéopsathyrosis (Medical News New-York, march 1903).
- Bonnaire et Durante.* — Mort-né micromèle atteint de dysplasie périostale (Bull. Soc. Anat., nov. 1912).
- Bookmann.* — The metabolism in osteogenesis imperfecta with special reference to calcium (Am. Jour. of Dis. of Child., 1914).
- Broca.* — Chirurgie infantile, 1914.
- Broca et Herbinet.* — Ostéopsathyrose (Rev. de Chirurgie, 1905).
- Broca, Français et Bige.* — Dysplasie périostale et fractures intra-utérines multiples (Rev. d'Orthopédie, 1913).
- Bronson.* — On fragilitas ossium and its association with blue sclerotics and otosclerosis (Edimburgh. Med. Journ., avril 1917).
-

1. A la suite du désarroi jeté par cette longue guerre dans les publications médicales internationales il nous a été impossible de donner une bibliographie plus complète de l'ostéopsathyrose.

- Cameron (H -G.)*. — Osteogenesis imperfecta (Proc. of the Royal Soc. of Med., april 1916).
- Charcot*. — Maladies du système nerveux.
- Charrin et Le Play*. — Acad. Sciences, janvier 1905.
- Comby*. — Fragilité osseuse chez les enfants (Arch. de Méd. des Enfants, janvier 1919).
- Cramwell*. — Sobre un caso de osteopsathyrosis (Semana Medica, avril 1917).
- Eddowes*. — Dark sclerotics and fragilitas ossium (British Med. Journ., july 1900).
- Enderlen*. — Osteopsathyrosis (Arch. für Path. Anat. und Physiol., t. CXXXI).
- Feuner*. — Osteogenesis imperfecta (Arch. of Pediatrics, august , 1906).
- Gevaert*. — Osteopsathyrosis (Journ. de Chir. et Annales de la Soc. Belge de Chir., octobre 1901).
- Getzowa (Mlle)*. — Osteogenesis imperfecta congenita (Soc. Med. Pharm. du Cercle de Berne, janvier 1913).
- Greenish*. — Osteopsathyrosis (British Med. Journ., 1880).
- Griffith*. — Idiopathic ostéopsathyrosis (Am. Journ. of Med. Sciences, april 1877).
- Gürtt*. — Handbuch der Lehre von den Knochenbrüchen.
- Hermann*. — Sclérotiques bleues, fragilité des os chez un enfant de deux ans (Am. Journ. of Dis. of Child., march 1915).
- Hildebrandt*. — Osteogenesis imperfecta (Arch. für Path. Anat. und Physiol., t. CLVIII).
- Hochsinger*. — Le crâne lacunaire congénital (Beibl. z. d. Mitteil der Gesellsch für Med. Kinderheil in Wien., 1911).
- Hoffmann (W.)*. — Ueber Blaufärbung der Sklera und abnorme Knochen brüchingkut (Arch. für Klin. Chirurg. Berlin, 1915-1916).
- Hunter*. — Fragilitas ossium (British Med. Journ., février 1898).
- Kardatis*. — Osteogenesis imperfecta (Riv. clin. di Pediatría, juin 1915).

- Kienbæch et Willner.* — Osteopsathyrosis (Soc. Méd. de Vienne, 5 mai 1911).
- Klose.* — Zür Kentsniss des Osteopsathyrosis idiopathica Monatsch. f. Kind., 1913).
- Larat, Voisin, Tixier.* — Altérations de la contractibilité musculaire (électro diagnostic) au cours de l'ostéopsathyrose.
- Lange.* — Idiopatische Osteopsathyrosis (Münch. Med. Wochensch., juin 1900).
- Lanzarini.* — Grave osteoporosi infantile associata a sclerosi del timo (Rev. clin. di Pediatria, août 1916).
- Lobstein.* — Traité d'anat. pathol.
- Marfan.* — Semaine méd., 10 octobre 1906.
- Martinez-Vargas.* — Osteogenesis imperfecta.
- Masson.* — Archivs of Pediatrics, 1894.
- Mauclair.* — Ostéopsathyrosis (Traité de Chirurgie. Le Dentu et Delbet).
- Meige et Feindel.* — Achondroplasie (Pratique méd. Chirurgicale).
- Mola.* — Contribucion al estudio de la osteosatirosis (Soc. de Pediatria de Montevideo, juillet 1915).
- Moreau.* — Fragilité osseuse des os. Thèse Paris, 1894.
- Miura.* — Beitrag zur Kentsniss der osteogenesis imperfecta. Thèse de Bâle, 1912.
- Nathan.* — Osteogenesis imperfecta (Am. Journ. Med. Sciences, janvier 1915).
- Poirier.* — L'ostéopsathyrose idiopathique. Thèse Paris, 1906-1907.
- Peters.* — Sclérotiques bleues et fragilité des os (Klinische Monatsbl. f. Augenheilkunde, mai 1918).
- Poncet.* — Osteopsathyrose (Traité de Chirurgie. Duplay et Reclus).
- Porak et Durante.* — Les dystrophies osseuses congénitales (Annales Soc. Obstétricale de France, 1905).
- Preiswerk.* — Ein Beitrag zur Kentsniss der Osteogenesis imperfecta. Thèse de Bâle, 1912.
- Rezende Puech.* — Displasie periostal e fracturas multiplas

- intra-uterinas (An. Paulistas de Med. e Cirurgia, nov. 1917).
- Remy.* — Blue sclerotics, their relation to multiple fractures (Childhood Med. Council Philadelphia, 1916).
- Rondeau.* — Rachitisme cong. et achondroplasie. Thèse Paris, 1905.
- Schwartz et Bass.* — Le métabolisme dans un cas d'osteogenesis imperfecta (Am. Jour. Dis. Child., 1913).
- Schmith.* — Osteopsathyrosis. Thèse Leipzig, 1901.
- Schuchardt.* — Traité de Chirurgie.
- Soli.* — Modifications du développement chez les animaux opérés du thymus (Arch. Italiano de Biologia, 1909).
- Stepheson.* — Blue sclerotic (Tr. Opht. Soc. U. Kingdon-London).
- Van der Hoeve et de Klein.* — Sclera, broscheitt van het beenstelsel en gehoorstoormosen (Nederlandsh Fig. v, Geneesh, mars 1917).
- Van Neck.* — L'ostéopsathyrose congénitale (Jour. Med. de Bruxelles, 1914).
- Wood.* — Osteopsathyrosis (Arch. of. Pediat., 1906).
- Zerbino.* — Osteopsathyrosis familiar (Arch. latinos Am. de Pediat., 1917).
- Zurbelles.* — Osteogenesis imperfecta chez la mère et l'enfant (Semaine Med., juin 1914).
-

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
Avant-propos.....	7
CHAPITRE I. — Introduction.....	9
— II. — Observations.....	12
— III. — Analyse des observations.....	17
— IV. — Etiologie.....	19
— V. — Traitement.....	31
Conclusions.....	33
Bibliographie	35



